FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

817

ANNEE 1966

POUR LE

n°

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

PHAN-QUOC-LUY

né le 27 mai 1934 à Bac Ninh

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux Privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

ANGIOME ARTERIO-VEINEUX DE LA FOSSE POSTERIEURE REALISANT UN TABLEAU D'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE

Président : Mr. JULIEN MARIE, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1966 n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

PHAN-QUOC-LUY

né le 27 mai 1934 à Bac Ninh

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux Privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

ANGIOME ARTERIO-VEINEUX DE LA FOSSE POSTERIEURE REALISANT UN TABLEAU D'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE

Président : Mr. JULIEN MARIE, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) ROUCAYROL (J.-Cl.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

MM.

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARNE (P.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYSOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) et GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) et GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque. Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE.

A MA MERE.

Qu'ils trouvent ici la récompense des efforts et des peines de toute leur vie.

Qu'ils soient assurés de ma reconnaissance infinie.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546023_0018

A MES FRERES ET SOEURS.

A TOUS MES CAMARADES ET AMIS.

A TOUS LES MIENS.

A MON MAITRE Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE.

Professeur de Pédiatrie Sociale à la Faculté de Médecine de Paris.

Officier de la Légion d'Honneur.

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur JEAN SIGWALD.

Ancien Secrétaire Général de la Société de Neurologie Française.

Médecin Chef de Service de l'Hôpital Paul-Brousse.

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le ténoignage de ma profonde admiration au Patron qui a guidé mes pas hésitants dans les arcanes de la neurologie.

A Monsieur le Docteur PHILIPPE RAVERDY.

Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris.

Qui m'a fourni et le sujet et les documents pour ce travail.

Qu'il reçoive ici l'expression de ma respectueuse reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Externat :

Professeur MAYER †

Madame Le Docteur AUBRY
Professeur MOLLARET
Professeur BASTIN
Professeur MOZZICONACCI
Professeur JULIEN-MARIE
Professeur DE GENNES
Professeur BRICAIRE
Professeur JEAN-BERNARD
Docteur GRENET
Professeur JUSTIN-BESANCON
Professeur PEQUIGNOT
Docteur FAULONG.

Internat des Hôpitaux privés de Paris

- Docteur MICHON

  Médecin de l'Hôpital St-Michel

- Docteur SIGWALD

  Médecin de l'Hôpital Léopold-Bellan

Docteur RAVERDY

  Ancien Chef de Clinique à la Faculté

- Docteur HUREZ

  Médecin de l'Hôpital St-Joseph

Docteur DEBRAY

  Ancien Chef de Clinique à la Faculté.

I N T R O D U C T I O N

L'attention des neurologues se porte de plus en plus vers les malformations vasculaires du névraxe qui posent de difficiles problèmes nosologiques, diagnostiques, et thérapeutiques.

Grâce aux progrès surtout de l'artériographie, on peut maintenant classer en particulier les angiomes en deux types :

I - Les anévrysmes artério-veineux avec court-circuit (englobant les classiques angiomes racémeux artériels et veineux).

2 - Les cavernomes et télangiectasies sans court-circuit, et de très petites tailles.

Leur relation nosologique avec les tumeurs vasculaires reste imprécise.

La difficulté diagnostique clinique est grande, comme en témoigne notre cas.

ALAJOUANINE, LELONG et PLUVINAGE ont signalé que l'angiome cérébral frontal pouvait réaliser une hémiplégie cérébrale infantile.

Mais l'on n'a jamais publié de cas d'angiome de la fosse cérébrale postérieure avec tableau d'hémiplégie infantile qui reste stable jusqu'à l'âge adulte.

Nous nous proposons d'étudier ce cas encore unique, observé dans le service de notre Maître, le docteur SIGWALD.

L'angiome artério-veineux de type proximal du tronc cérébral reste malheureusement encore le plus souvent au-dessus de toute ressource thérapeutique radicale.

oOo

OBSERVATION PERSONNELLE

SOR.. Jacques naquit le I2-I-I930 à Athis-Mons (Seine-et-Oise).

Il était atteint d'une hémiplégie gauche apparue à l'âge de I8 mois (I93I) et ayant succédé à un épisode convulsif.

En I939, son médecin notait dans son dossier de l'Hôpital TROUSSEAU (Paris) :

"S.J. a été soigné à Trousseau depuis I932. Cet enfant présentait une hydro-céphalie avec retard psychique et hémiplégie cérébrale gauche. Les antécédents familiaux permettaient de suspecter une spécificité que les réactions sérologiques n'ont pas confirmé. Néanmoins il a été traité régulièrement de I932 à I939, Sulfar d'abord, puis Quinby. Actuellement l'hydrocéphalie et le retard psychique se sont bien améliorés, mais il persiste d'importantes séquelles de l'hémiplégie pour lesquelles il y a intérêt à faire de la mécanothérapie puisque c'est possible".

Son infirmité motrice ayant empeché une formation professionnelle normale, l'enfant fut admis le 2-3-I942 chez les frères Saint-Jean-de-Dieu (oeuvre pour les enfants infirmes Paris), et y resta jusqu'au 30 juin I950. On y nota :

Etat général : très bon. Peau et cuir chevelu : O. Système lymphatique et ganglions : O Poumons et Coeur : RAS. Tube digestif RAS. Autres organes : Phimosis très serré.

Système nerveux : Hémiplégie gauche. Réflexe rotulien gauche spasmodique. Spécificité Σ probable. Réflexes oculaires normaux. Père alcoolique +++.

Avis relatif au travail scolaire : Intelligence moyenne. Va en classe pour le certificat. Fume en temps défendu. Lit à l'atelier au lieu de travailler. Bavard en classe. Chahute facilement à table.

La force revient au membre inférieur. Sulfarsénol à continuer. De fait, de I942 à I949, I0 cures de Sulfarsénol furent instituées. B.W. négatif.

Au point de vue rééducation motrice : Hémiplégie gauche avec gros refroidissement des membres gauches. Grosse atrophie. Différence de 3 cm. avant-bras, 2 cm. bras, 5 cm. fémur, I cm. tibia.

Membre inférieur g. : marche bien sans appareil mais tendance à la bascule autour de la coxo-fémorale gauche : marche équine digitigrade. Flexion du genou 20°. Equinisme I5°. Appareil plâtré pour redressement du genou. Mise en abduction de la hanche. Bivale. Genouillère. Massages.

Membre supérieur gauche : coude en flexion 90° réductible jusqu'à I40°. Poignet 30° réductible en partie. Doigts fléchis, pouce opposé permanent. Epaule : attitude indifférente. Rotation externe très limitée. Arthrodèse du poignet puis dérotation par ostéotomie cubitale puis grand plâtre prenant l'épaule par le bas et pour dérotation de l'épaule.

S.J. est admis en septembre I950 à l'hospice Paul-Brousse, à l'âge de 20 ans. A son admission furent seuls notés :

- Obésité 82 Kg. pour I m. 65.
- hémiplégie gauche avec hypoesthésie
- hypotrophie du côté gauche (distance spino-malléolaire 90 cm. à droite, 78 cm. à gauche),
- psychisme normal.

Ce n'est qu'en I953, 3 ans après son admission, alors qu'il a 23 ans, que surviennent de violentes céphalées paroxystiques, ainsi qu'un malaise avec émission d'urines, sans perte de connaissance, ni convulsions et que s'installe un déficit du membre supérieur droit, alors que le membre inférieur droit est indemne. Réflexes vifs. Cutané plantaire droit en flexion. Un flou

papillaire bilatéral a été signalé. Un doute a existé sur une hémianopsie latérale homonyme droite relative qui ne sera plus retrouvée ultérieurement.

En octobre I954, on mentionne outre l'hémiplégie gauche :

- des réflexes droits vifs surtout au membre supérieur
- le cutané plantaire droit reste en flexion.

Mais aussi :

- une hémiatrophie linguale droite avec fibrillation
- une parésie des deux VI,
- un nystagmus horizontal dans le regard vers la gauche et rotatoire en position III.

L'examen O.R.L. : cordes vocales normales
hypo-acousie droite.

Epreuve calorique à droite :

- nystagmus rotatoire en position horizontale
- nystagmus rotatoire inversé en III

Pupilles normales

B.W. négatif

En avril I957, l'hémiplégie droite, progressant et le M.I. étant atteint, différents examens sont pratiqués :

- radio du crâne normale
- ophtalmologie : - atteinte des deux VI
  - décoloration à bords nets des 2 papilles
  - champ visuel normal
- O.R.L. idem + nystagmus vertical,
- L.C.R. : alb. 0,40, glucose 0,84, B.W. négatif, 0,6 élément,
- N.F.S. normale
- glycémie 0,70

A partir de février, mars I957, le malade ne marche plus seul.

Août 57, douleurs abdominales : dolicho-mégasigmoïde décelé au lavement baryté.

En novembre I957, le patient fait un malaise avec cyanose, sueurs, sans convulsions, ni perte de conscience, ni fièvre. L'examen mentionne :

- une quadriplégie spasmodique avec contracture marquée, plus importante à gauche,
- cutanés abdominaux abolis,
- réflexes du voile et nauséeux normaux,
- pas d'atteinte des V et VIIème paires
- mêmes constatations quant au VIII et au XII droits.

L'état reste stationnaire à peu près. Le patient confiné au lit, mais conscient, sans aphasie.

- En septembre I96I des examens ophtalmologiques mentionnent une dégénérescence chorio-rétinienne et maculaire droite.
- En novembre I96I : - un champ visuel normal
  - une paleur des papilles

Un E.E.G. d'octobre I96I est normal, infra-volté.

Des radiographies du crâne sont-elles aussi normales, sans impression basilaire notamment.

- En mars I962 :
  - un nouvel examen fait état des troubles sphinctériens
  - la quadriplégie étant très spastique avec flexion des M.S. et extension des M.I.
  - pas de mouvements anormaux.
  - On constate :
    - une discrète hypoesthésie tactile gauche
    - ainsi qu'une diminution de la sensibilité osseuse au diapason,
    - le réflexe naso-palpébral est vif.
  - Il existe un aspect luisant de la peau.
- En avril I962 une encéphalographie gazeuse est pratiquée
  - L.C.R. 0,35 alb. 3,5 élément B.W. négatif
  - Benjoin colloïdal III 222 222 I.000.000

Système ventriculaire : Pas d'air dans la convexité. Pas de dilatation ventriculaire. De face : 3ème ventricule en place. De profil irrégularité légère des contours au niveau de la corne temporale et du carrefour.

- En août I962 apparaissent des phlyctènes de l'épaule gauche
- En juin I963 sont signalées :
  - une parésie faciale gauche
  - et une parésie de l'hémivoile droit.
- Fin octobre I963 survient un épisode de douleurs thoraciques et de l'hypocondre gauches avec altération rapide de l'état général amenant la mort le 5 novembre I963.

En résumé, le fait dominant est l'existence d'un tableau de type hémiplégie cérébrale infantile gauche apparue à l'âge de I8 mois après des convulsions et reste rigoureusement stable jusqu'à l'âge de 23 ans.

A cette date (I953) apparaissent des céphalées et une atteinte pyramidale du M.S.D.

Un an plus tard est constatée une atteinte de plusieurs nerfs crâniens dont la constitution est presque inaperçue chez ce malade d'hospice.

Ce n'est que 2 ans plus tard que le M.I.D. sera fonctionnellement touché. Le L.C.R. est normal.

Une nouvelle stabilisation se produit ou tout au moins la quadriplégie s'accentue très lentement sans que surviennent d'autres localisations jusqu'à ce qu'en octobre I963, un épisode imprécis d'allure infectieuse pulmonaire n'emporte le malade à l'âge de 33 ans.

Etude anatomique : Poids 59 Kg. Taille I m. 63.

- Peau normale
- Région cervicale
  - Langue :hémiatrophie droite
  - larynx, trachée, parathyroïde, vaisseaux cervicaux R.A.S.

Oesophage cervical, R.A.S.

- Thyroïde colloïde. Histologiquement active, micro-macro-vésiculaire
- Pas d'adénopathie latéro-cervicale

- Thorax
  - Poumons : splénisation du lobe moyen, micro-abcès hépatisation à gauche.
  - Bronches peu modifiées
  - Artères pulmonaires normales
- Médiastin
  - trachée, oesophage normaux
  - péricarde, myocarde, coronaires, aorte, veine cave R.A.S.
  - Diaphragme normal.
- Abdomen
  - Pas d'adhérence, pas d'épanchement,
  - Estomac, duodénum, intestin grêle R.A.S.
  - mégadolicho-colon
  - foie : congestion centro-lobulaire et stéatose anoxique centro-lobulaire
  - Pancréas : antolyse assez marquée
  - vésicule biliaire : autolyse importante. Quelques macrophages dans la muqueuse (aspect fraise)
  - Veine porte et ses branches R.A.S.
  - Rate septique : congestion des sinus veineux et notable inflammation des cordons pulpaires.
  - Surrénales : délipidation incomplète avec micro-vacuoles dans la fasciculée (intense activité fonctionnelle)
  - Reins : congestion passive marquée : Pyélite hémorragique à droite
  - Athérome discret de l'aorte abdominale. V.C.I. normale.

- Pelvis :
  - vessie, prostate, rectum, veines iliaques : normaux
  - testicule : maturation germinale presque complète s'interrompant au stade spermatocyte.
- Rachis : ni cyphose, ni ostéoporose, ni arthrose. Moëlle congestive et normale (moëlle étudiée à différents niveaux).
- Membres : raccourcissement des membres supérieur et inférieur gauches, les 2 M.S. sont immobilisés en flexion.

Au total, l'autopsie pratiquée 24 heures après la mort, hormis une broncho-pneumonie de déglutition massive avec foyers suppurés, permit surtout des constatations essentielles dans le névraxe (Professeur Agrégé CHOMETTE).

Encéphale : I.430 grammes présente dans la fosse postérieure, au niveau du tronc cérébral, une tumeur refoulant le bulbe vers la gauche :

- infiltrant l'hémi-bulbe droit, pénétrant l'olive
- effaçant la saillie de l'olive,
- comblant le sillon bulbo-protubérentiel, comblant le sillon collatéral antérieur et refoule à sa surface l'artère vertébrale droite.

Au contact de la tuméfaction, l'angle ponto-cérébelleux est comblé par un épais feutrage d'arachnoïdite fibro-adhésive brunâtre d'où émergent les nerfs de l'angle.

Dure mère, S.L.S., vaisseaux basilaires, R.A.S.

Coupe des hémispnères cérébraux R.A.S.

L'étude du tronc cérébral par tranches macroscopiques et par grandes coupes sériées topographiques, objective la nature vasculaire de la néoformation dont les volumineux lacs sanguins répartis dans un feutrage dense, à la fois glial et méningé, en imposant à première vue pour un cavernome.

La tumeur se substitue à l'hémi-bulbe droit supérieur et moyen :

- en arrière elle respecte une mince languette attenante au plancher du 4ème ventricule

- en avant elle se poursuit dans les méninges, s'étalant à la face inférieure de l'hémisphère cérébelleux droit.

- Une propagation emprunte le pédoncule cérébelleux inférieur et longe le bord droit du 4ème ventricule. De là elle tunnellise l'album cérébelleux y créant une large cavité "syringomyélique" qui parvient au contact immédiat du vermis supérieur et du noyau dentelé.

Constatations histologiques

Connexions vasculaires :

- avec des pédicules artério-veineux
  - de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure en haut,
  - des réseaux veineux péri-bulbaires jusqu'aux veines spinales antérieures, en bas.

Données analytiques.

La néoformation apparaît globalement constituée par des vaisseaux de structure polymorphe, enchassés dans une trame fibro-gliale où coëxistent des plages fibreuses, des cavités kystiques de désintégration et des témoins de remaniements hémorragiques.

La composante vasculaire répond à plusieurs types morphologiques : il s'agit par endroits de larges lacunes cloisonnées ou étroitement juxtaposées bordées par une membrane réticulinique très fine, voire par quelques lamelles collagènes ou musculaires représentant l'ébauche d'une différenciation veineuse. Leur lumière, remplie de globules rouges, est parfois oblitérée par des thrombis, récents fibrino-cruoriques ou déjà en voie d'organisation hyaline.

- Ailleurs les vaisseaux de petite taille, volontiers groupés en bouquets télangiectasiques ont une paroi plus épaisse rappelant celle d'une artériole. Les remaniements pariétaux y sont toujours intenses : hyalinose, sclérose lamellaire ou même oblitération complète par des blocs fibro-hyalins.

- En périphérie de la tumeur la coque méningée et le parenchyme nerveux renferment un nombre anormalement élevé de vaisseaux différenciés de type artériel ou veineux. Les seules altérations pariétales parfois observées y sont mineures : sclérose murale discrète, rares plages d'endartérite fibreuse.

La trame fibrogliale qui héberge cette prolifération vasculaire est généralement très dense, à type de gliose fibrillaire isomorphe.

- Ailleurs, de texture plus lâche, elle renferme de nombreux astrocytes engraissés et arborescents.

Elle se montre creusée de nombreuses cavités de désintégration.

- Les unes récentes, sont remplies de corps granuleux et d'éléments micro-gliaux.

- D'autres, plus anciennes, sont délimitées par des trousseaux lamellaires, concentriques.

- Quelques unes enfin, franchement kystiques et détergées, sont serties par une coque scléreuse bien structurées et s'identifient alors à de véritables cavités "syringomyéliques".

- Les remaniements hémorragiques sont diffus

- Les uns, sont de toute évidence anciens, ainsi qu'en attestent des nappes de macrophages hémo-sidériniques,

  - groupés autour des vaisseaux
  - ou disséminés dans la sclérose.

- Les autres plus récents et apoplectiques, délaminent les parois vasculaires fusent dans la trame gliale, ou comblent la lumière de cavités ischémiques néoformées.

Répartition lésionnelle

Les mutilations engendrées par la tumeur sont d'intensité différente selon les régions :

Dans le bulbe supérieur et moyen, où l'angiomatose demeure active et polymorphe, les dégâts sont considérables :

Destruction : - du faisceau pyramidal
- de l'olive
- du noyau du XII
- du faisceau spino-thalamique.

Seules, l'aire des noyaux sensitifs postéro-latérale, ainsi qu'une partie du noyau ambigu sont respectées

- Dans le bulbe inférieur, l'angiome, très destructeur, comporte de vastes cavités de désintégration, atteignant la décussation motrice.

- Dans le pédoncule cérébelleux inférieur et le cervelet, la cavité syringomyélique détruit l'album et entame la concavité du noyau dentelé. A la face inférieure de l'hémisphère, la prolifération vasculaire, purement méningée, coëxistent avec de nombreux foyers de microgyrie de nature ischémique.

- Enfin dans les lepto-méninges, la néoformation provoque des modifications d'intensité variable :

- arachnoïdite fibreuse et adhésive en regard du bulbe et de l'angle,

- atteinte plus discrète, kystique et focale à la face inférieure du cervelet.

ooo

D I S C U S S I O N

Cette observation suggère des réflexes de divers ordres.

- Tout d'abord, si l'évolution clinique de cet angiome est demeurée dans l'ensemble assez typique, émaillée d'accidents évolutifs, encore qu'il réalise une hémiplégie infantile.

- La latence prolongée entre les deux épisodes initiaux a été en confrontation avec les cas jusqu'ici publiés, d'une durée exceptionnelle (plus de 20 ans).

- D'autre part, seule une étroite confrontation des manifestations cliniques successives aux constatations anatomiques a pu rendre compte d'une séméiologie d'une particulière complexité A la localisation bulbaire antérieure initiale responsable de l'hémiplégie révélatrice, succèda beaucoup plus tard, lors de l'adolescence, une large extension centrifuge responsable en quelques années, des multiples signes et symptômes normaux.

- La propagation vers le bulbe inférieur explique, grâce à l'atteinte de la décussation motrice, la bilatéralisation du syndrome hémiplégique.

- La diffusion locale dans l'héni-bulbe :
  - des paralysies du XII
  - de l'atteinte du voile
  - et des atteintes sensitives (spinothalamique).

- Enfin l'atteinte méningée est responsable du syndrome de l'angle.

- Tandis que la fusée vers l'album cérébelleux rend compte du nystagmus.

Ces vastes destructions à la fois bulbaires et cérébelleuses sont imputables :

- A l'évolutivité et au caractère extensif de cet anévrysme racéneux.
- Aux dégâts ischémiques engendrés par :
  - de multiples thromboses vasculaires intra-tumorales itératives
  - des effets de shunts artério-veineux
  - les cavités de type syringomyélique sont sans doute l'une des conséquences tardives de l'ischémie.

Enfin, d'un point de vue nosologique, insistons sur les difficultés d'identification des cavernomes du névraxe, ceux-ci ne devant être considérés comme tels qu'après une vérification minutieuse de leurs éventuelles connexions vasculaires.

D'autant plus que cliniquement, les cavernomes et les télangiectasies sont moins évolutifs que les angiomes racéneux avec communication artérioveineuse à un échelon plus ou moins proximal. Bon nombre de néoformations dénommées cavernomes ne représentent sans doute que des formes masquées d'angiome racéneux.

A l'occasion de cette observation, nous nous proposons de passer en revue les quelques maladies qui rappellent ce tableau clinique et le chapitre des angiomes crânio-vertébraux et du névraxe.

L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE

- Elle est découverte le plus souvent pendant le 2ème semestre se révèlant parfois brusquement après une crise convulsive

Elle est d'emblée spastique et réalise le tableau observé à tout âge de la vie.

- La cause la plus fréquente réside dans les DIFFICULTES DE LA NAISSANCE, liée le plus souvent à un ramollissement artériel du système carotidien surtout sylvien.

L'atteinte peut dépasser largement la zone corticale motrice.

- L'artériographie (LEFEBVRE 1956) révèle :

- des anomalies topographiques : déplacements des artères, parallèles à l'atrophie cérébrale, dont ils sont la conséquence directe, vers le côté atrophique tout comme le déplacement ventriculaire,

- des anomalies de calibre artériel : l'absence ou la pauvreté d'injection d'un territoire : pas d'interruption franche mais diminution progressive de calibre avec irrégularité des contours vasculaires,

- ces altérations vasculaires sont considérées soit comme conséquence soit comme cause de l'atrophie cérébrale.

- En fait, sous le terme d'hémiplégie cérébrale infantile, on peut englober toute hémiplégie survenue au cours des 2 premières années de la vie (étant toutefois exclues celles qui sont dues à une tumeur ou à un abcès).

Des formes cliniquement semblables peuvent avoir des étiologies différentes.

Des étiologies identiques donnent des formes cliniques dissemblables.

- En fonction de l'aspect morphologique de la lésion cérébrale on peut en distinguer 5 formes (Aschslogh 1963).

I - La forme atrophique est la plus classique.

La radio du crâne montre l'aspect d'une héniatrophie osseuse crânienne.

L'électro-encéphalogramme : rythme de base ralenti du côté lésé et diminution d'amplitude. L'élément pointe irritatif est inconstant.

II - La forme kystique pseudohypertrophique est plus rare.

La composante épileptique est plus constante.

La radio du crâne montre un amincissement osseux avec déformation en soufflette en regard du kyste porencéphalique sous-jacent.

A l'encéphalographie gazeuse, le kyste communique parfois avec le ventricule apparaissant ainsi comme une dilatation localisée du ventricule latéral.

L'artériographie donne un aspect proche de celui d'une lésion expansive ; une zone pauvre en vaisseaux.

III - La forme à grand crâne symétrique est rare.

Le crâne est grand et symétrique.

Il n'y a pas d'assymétrie osseuse à la radio du crâne.

Cependant la dilatation ventriculaire est importante du côté lésé.

IV - La forme à héni-hydrocéphalie

avec obstruction ou imperforation du trou de Monro.

La radio montre un aspect hydro-céphalique typique du côté malade : le ventricule est énorme, ne respecte qu'une mince couche corticale.

V - La forme de Sturge Weber.

La radio du crâne montre des calcifications à double contour à partir de 2 ans.

L'angiomatose méningée n'est pas décelable à l'artériographie.

L'électro-encéphalogramme révèle des éléments irritatifs occipitaux.

En raison de sa place nosologique, nous l'étudierons avec plus de détails.

LA MALADIE DE STURGE WEBER KRABBE.

Sturge décrit en I879 le cas d'une fillette de 6 ans I/2 épileptique présentant à droite un naevus facial, à gauche une hémiplégie.

Il présume qu'il doit exister à la surface hémisphérique droite un naevus de structure analogue à celui de la face.

Weber en I929 insiste sur les calcifications des vaisseaux angiomateux, calcifications dont Krabbe en I932 démontrent le siège non vasculaire dans le cortex.

Cliniquement, il existe des formes complètes cérébro-oculo cutanées et des formes incomplètes monosymptomatiques.

L'angiome de la face est en général constaté dès la naissance par les parents.

Il est plan, sinueux en général unilatéral. Son siège coïncide avec le territoire du trijumeau.

Siègeant au-dessous ou au-dessus de la fente palpébrale mais tout enfant ayant à la naissance un angiome siègeant au-dessus de la fente palpébrale est exposé à la survenue d'épilepsie souvent compliquée d'hémiplégie et d'oligophrénie (Thieffry).

En effet l'épilepsie existe dans 85 % des cas dont 80 % dans les 2 premières années de la vie. Elle est la première manifestation pathologique de la maladie, le plus souvent bravais-jacksonnienne avec un certain degré d'arrêt du développement psychique.

L'hémiplégie permanente existe dans la moitié des cas, survient généralement après une crise convulsive (du même côté) 70 % des cas s'installent avant l'âge de 2 ans.

Il faut noter la fréquence relative de la céphalée du côté de l'angiome.

La majorité des malades meurent entre IO et 30 ans.

L'angiome choroïdien siège le plus souvent près de la papille :

- retrouvé souvent à l'examen anatomique
- mais très rarement vu à l'examen ophtalmoscopique,
- Dans 20 % des cas existe un glaucome chronique avec ou sans augmentation du volume de l'oeil.

Les calcifications intra-crâniennes

- n'apparaissent que tardivement au-delà de 2 ans et plus
- Cependant pas constantes même vers un âge avancé.

Décrites pour la première fois par Dimitri en I923, ce sont des traînées denses en lacis flexueux, vermiculaires dont la plupart sont à double contour. Ce ne sont pas des parois vasculaires calcifiées, mais des calcifications dans les 2ème et 5ème couches du cortex (résultant de la somme des rayons tangentiels soulignant les sillons corticaux).

Elles siègent en règle au lobe occipital, parfois pariéto-frontal.

Il existe d'autre part des signes osseux satellite de l'hémiatrophie cérébrale (affaissement de la voûte, surélévation de la base, pneumatisation exagérée des sinus de la face).

L'encéphalographie gazeuse démontre une dilatation ventriculaire parfois localisée ou discrète.

L'artériographie cérébrale est anormale dans la moitié des cas (Poser et Taveras 1957).

Il n'existe pas d'anomalies artérielles mais les capillaires sont élargies. Les veines sont augmentées en nombre, de plus leur taille présente une augmentation localisée. Quelques images de thromboses artérielles sont aussi notées. En fait les anomalies sont inconstantes, imprécises, et variables d'un cas à l'autre.

Anatomie pathologique.

L'angiome facial est un angiome capillaire ou télangiectasie, mais ce n'est qu'à partir de IO ans que l'ectasie capillaire devient visible histologiquement (Schnyder 1954). Les parois des vaisseaux malformés sont épaissies avec souvent importante réaction adventielle, jamais de signe de prolifération vasculaire active.

L'angiomatose méningée atteint la leptoméninge et non la dure-mère.

Elle n'est jamais intra-corticale (Van Bogaert 1950).

Elle siège en règle dans la région pariéto-occipitale et en aucun cas au niveau du cervelet ou du tronc cérébral (Alexander et Norman 1960).

C'est un feutrage, une accumulation en nappe de petits vaisseaux flexueux et dilatés de type capillaires et veineux

Les calcifications sont microgliales, siègent en tissu sain en regard de l'angiomatose méningée.

La destruction des neurones du cortex s'explique par la pression directe des masses minérales et par l'oblitération progressive du réseau capillaire.

Il existe des foyers de nécrose incomplète à topographie laminaire, de nature ischémique déterminés par les troubles circulatoires fonctionnels liés à l'angiomatose méningée et aux crises convulsives.

Le volume total de l'hémisphère est diminué, associé à une fréquente héniatrophie croisée du cervelet.

Ludo van Bogaert (I935) classe la maladie de Sturge-Webber au même titre que l'angiomatose de Von Hippel- Lindau dans le cadre des dysplasies neuro-ectodermiques congénitales (de même que la sclérose tubéreuse de Bourneville, la neuro-fibromatose de Von Ricklinghausen).

-La 5ème phacomatose serait représentée par l'ataxie.-télangiectasie. Maladie familiale, décrite en I94I par Madame D. LOUIS-BAR associant ataxie (précoce) et télangiectasies (d'apparition retardée) symétriques cutanées et surtout conjonctivales. On ne connaît aujourd'hui (I964) qu'une centaine de cas mondiaux dont 4 observations anatomiques (atrophie cérébelleuse d'origine hérédo-dégénérative).

LA MALADIE DE LINDAU

C'est une maladie héréditaire à pénétrance variable.

L'hémangioblastome du cervelet est la lésion la plus importante car ses complications sont fatales. Il constitue 7 à IO % des tumeurs de la fosse postérieure.

Mais c'est l'hémangioblastome de la rétine qui fut le premier décrit (Panas et Rémy I879, Von Hippel I904).

En I92I Brandt publia les résultats de l'autopsie du malade de Von Hippel il trouva :

- une tumeur cérébelleuse
- un kyste du rein et de l'épididyme.

En I922 Berblinger publia un cas d'angiome rétinien associé à une tumeur cérébelleuse et un kyste du pancréas.

En I926 Lindau compara l'aspect histologique de la rétine et du rhombencéphale de ces malades : la preuve fut faite qu'il

s'agit du même aspect, d'une même entité. Il réexamine des cas de kystes cérébelleux et découvre des angiomes rétiniens. Les kystes du rein, du pancréas et dans divers organes, les hypernéphroses même font partie de la maladie. Lindau fut impressionné par la petite taille des tumeurs, pouvant passer inaperçues dans l'étendue des kystes du cervelet. Il appela la maladie l'angiomatose du système nerveux central. Cushing et Bailing (I928) l'appellent la maladie de Lindau.

Histologiquement l'hémangioblastome se distingue de l'angiome capillaire car il y a une abondance du réticulum inter-capillaire et présence des cellules pseudo-xanthomateuses. Mais sur une coupe d'hémangioblastome il peut exister des plages de caverhome typique.

Cliniquement les premiers symptômes sont tardifs (âge I8 ans à 55 ans). Ils sont habituellement en relation avec une tumeur du cervelet ou de la rétine :

- céphalée souvent occipitale
- vertiges
- vomissements
- changement de caractère.

Souvent c'est un tableau d'une hypertension intra-crânienne avec dysfonctionnement cérébelleux important.

Il peut s'y associer :

- une paralysie d'un nerf crânien,
- et des signes de compression pyramidale du même côté

Mais il existe des formes mono-symptomatiques avec une seule localisation retrouvée chez les membres de la famille.

Le traitement consiste en l'extirpation chirurgicale de l'hémangioblastome du cervelet et radiothérapie oculaire.

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES DU CERVEAU

I - Les anévrysmes intra-crâniens.

Siègent dans 4 cinquièmes des cas à la partie antérieure de l'hexagone de Willis.

- Les localisations basilaires, vertébrales, cérébrales postérieures sont rares.

On doit la première description anatomique à Morgagni (I76I) la première description clinique complète à Bartholow (I872) qui étaient trop en avance sur leur temps, car il faut attendre l'artériographie (Egas Moniz) pour pouvoir faire le diagnostic.

Cliniquement ils se révèlent par des accidents évolutifs de rupture ou de compression.

Les accidents de rupture se manifestent par :

I - des hémorragies sous-arachnoïdiennes,

2 - des hémorragies méningo-cérébrales

3 - des tableaux d'hématome intra-cérébral qui en cheminant vers le ventricule risquent plus tard de provoquer des accidents brutaux.

L'anévrysme d'autre part se comporte comme une tumeur qui comprime les nerfs, le parenchyme cérébral, les vaisseaux, d'autant plus qu'il y a une infiltration hématique et une ischémie par stase et par compression artérielle.

Le traitement est chirurgical : ligature carotidienne, ligature vertébrale, ou abord direct intra-crânien.

II - Les angiomes cérébraux

On doit la première description anatomique à Virchon I887 la première description clinique du vivant du malade à Steinheil I895

Nous insistons sur la classification des angiomes :

Initialement Virchow distingue :

A - Les angiomes caverneux ou cavernome : où la formation vasculaire constitue un ensemble homogène sans parenchyme interposé entre les lacs sanguins.

B - Les angiomes racémeux qui sont des lacis de vaisseaux singulièrement anormaux qui gardent leur individualité au sein d'un tissu inter-vasculaire non altéré.

Les angiomes racémeux se subdivisent en :

I - Angiome racémeux capillaire ou télangiectasie,

2 - Angiome racémeux veineux ou varice cirsoïde

3 - Angiome racémeux artériel

4 - Angiome veineux artério-veineux ou anévrysme cirsoïde.

I - Les télangiectasies sont assimilées aux cavernomes depuis Wyburn Mason (1943).

2 - Les angiomes racémeux veineux n'existent pas pour Gérard et Tommasi (1963). En effet cette distinction n'est plus valable depuis que l'artériographie a montré que ces prétendues varices cirsoïdes comportaient les mêmes court-circuits artério-veineux que ceux observés dans les angiomes artério-veineux, les varices ne sont que des dilatations veineuses en aval (particulièrement visibles au niveau de la moëlle lombaire).

Et si on admet que les angiomes correspondent à la persistance du réseau vasculaire primitif des premières semaines de la vie intra-utérine, on est obligé de conclure que tous les angiomes sont situés uniquement entre le système artériel et le système veineux.

3 - Les angiomes racémeux artériels sont pratiquement inexistants (Pluvinage 1954).

4 - Si bien que les angiomes racémeux artério-veineux ou anévrysmes artério-veineux cirsoïde représentent la totalité des angiomes du névraxe. L'étude histologique montre 2 faits essentiels :

a - La tumeur est constituée exclusivement de vaisseaux plus ou moins malformés.

b - Entre ces vaisseaux, au moins en certains points, on retrouve de petites zones de parenchyme cérébral assez fortement altéré, souvent réduit à une fibro-gliose dense.

A noter que c'est un type de vaisseau indéfinissable, considéré par les uns comme artériel, par d'autres comme veineux.

Actuellement on peut donc distinguer :

A - Les cavernomes et les télangiectasies (respectivement sans ou avec existence du tissu inter-vasculaire) qui sont des angiomes :

I - De très petite taille (souvent invisibles sur les angiographies, quelquefois aussi introuvables sur les coupes histologiques).

2 - Sans shunt artério-veineux décelable à l'artériographie (à ce niveau pré-capillaire ou capillaire, peut-on encore parler de court-circuit ?) mais avec existence possible de pédicules afférents et efférents d'apparence anormale.

3 - Se révèlant cliniquement par des tableaux, latents jusqu'à l'apparition de l'hématome.

B - Les angiomes artério-veineux avec court-circuit artério-veineux décelable à l'angiographie avec tous les intermédiaires entre le type court-circuit proximal et le type court-circuit distal.

L'angiome artério-veineux cérébral

Physiopathologie :

Localement l'angiome est habituellement très bien toléré et malgré un volume considérable, il peut être pratiquement latent, alors qu'une tumeur de même siège et de dimensions bien moindres se traduit par des signes de souffrance cérébrale importante. Ce fait illustre encore l'origine malformative de ces angiomes.

C'est probablement l'anoxie relative dans les territoires à irrigation limite qui explique les manifestations tardives du déficit cortical.

Plus tardifs encore sont les accidents de rupture.

Clinique :

A - Les symptômes non caractéristiques

I - Epilepsie :

- manifestation la plus fréquente,
- très souvent focale dont l'angiome est l'une des principales étiologies
- peu de tendance à se modifier et à s'étendre, contrairement aux autres tumeurs cérébrales,

- tableau de petit mal très rarement (Pluvinage)
- l'état de mal épileptique traduit la rupture et sa gravité.

2 - Les signes en foyer

- tantôt très progressifs comme une tumeur cérébrale à évolution lente
- tantôt transitoires au décours de crises épileptiques
- tantôt brusques traduisant :
  - soit une hémorragie à l'intérieur de l'angiome
  - soit une hémorragie sous-arachnoïdienne.

a - Comme la localisation de l'angiome est le plus souvent rolandique, l'hémi-parésie ou l'hémiplégie est fréquente.

Il faut souligner la possibilité d'hémiplégies ayant tous les caractères de la forme cérébrale infantile et s'accompagnant en particulier de troubles de la croissance des membres, répondant à l'existence de l'angiome (Alajouanine, Lelong, Pluvinage).

b - L'hémi-anopsie vient ensuite par ordre de fréquence.

c - Les troubles aphasiques, apraxiques et sensitifs sont plus rares. (Par exemple :

- algies paroxystiques, agnosie totale transitoire : angiome pariétal
- troubles praxiques brutales durant I/2 heure, à plusieurs reprises).

d - Exceptionnellement hémi-syndrome parkinsonien.

3 - La céphalée

Elle se localise à la région de l'angiome. Elle peut se manifester sous forme de migraines vraies (Pluvinage).

4 - Le syndrome d'hypertension intra-crânienne est plus rare avec stase papillaire modérée.

B - Les accidents de rupture sont fréquents.

I - Hémorragie méningée récidivante des sujets jeunes.

2 - Hémorragie cérébrale beaucoup plus fréquente :

- responsable de syndrome en foyer
- brutale avec coma hémiplégique commandant chez le jeune l'artériographie d'urgence.

3 - Hématome intra-cérébral spontané avec son tableau classique.

4 - L'hémorragie cérébro-méningée foudroyante est un mode de mort habituel.

5 - Les phénomènes focaux ou épilepsie brusques et transitoires traduisent plutôt des accidents hémorragiques minimes que les poussées évolutives de l'angiome

C - Les signes cliniques caractéristiques des angiomes cérébraux.

D'après Pluvinage, ce sont :

a - le souffle intra-crânien

b - la dilatation des vaisseaux superficiels (de la carotide du côté de l'angiome)

c - exophtalmie

d - association à des naevus et à des angiomes rétiniens réalisant alors l'angiomatose cutanéo-cérébro-rétinienne

I - Le naevus occupe le territoire du trijumeau

2 - l'angiome rétinien :
- comporte toujours une communication artério-veineuse
- dépend embryologiquement de la vésicule optique primaire

3 - l'angiome cérébral :
- est allongé au maximum d'avant en arrière de la rétine au cervelet, unilatéral, longeant le nerf optique, le chiasma, le mésocéphale, la région quadrijumelle, le vermis et une partie de l'hémisphère cérébelleux correspondant.
- ou occupe seulement la région méso-céphalique
- ou seulement la région postérieure du tronc cérébral

4 - Les troubles psychiques : retard intellectuel, troubles caractériels, tendance dépressive sont fréquents.

D - Radiographie

I - Radiographie simple du crâne : Possibilité de :

- assymétrie du crâne
- dilatation vasculaire (sillons)
- calcifications intra-crâniennes

2 - La ventriculographie est dangereuse car la perforation de l'angiome est désastreuse. Elle montre :

soit une image normale

soit une image de tumeur cérébrale avec parfois saillie des vaisseaux malformés dans le ventricule.

3 - L'artériographie montre :

soit un petit angiome dont le siège pariétal est fréquent

soit un gros angiome

soit un lacis racémeux : grillage à la surface du cortex pénétrant assez peu en profondeur.

Le traitement consiste en la ligature des vaisseaux du voisinage ou l'abord direct intra-crânien et l'exérèse.

Les angiomes "veineux" cérébraux

Sous ce nom, on a décrit :

I - des varices cérébrales des veines rolandiques, sylviennes, de Galien, plus rarement des veines corticales.

2 - Des angiomes racémeux veineux

au niveau de la dure-mère, à proximité d'un sinus, le siège rolandique est fréquent.

3 - Des pelotons veineux

En fait, histologiquement, aucun critère sûr ne permet de les différencier des artères.

Cliniquement, les signes révélateurs peuvent être :

- une épilepsie dont la fixité est remarquable,
- des paralysies extrêmement progressives (siège rolandique médian : membres inférieurs),

- un syndrome d'hypertension intra-crânienne (la vallée sylvienne comprimant le 3ème ventricule).

Les accidents de rupture donnent une hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée.

La radiographie du crâne est normale, l'angiographie peu significative, le diagnostic opératoire.

Le traitement consiste en l'exérèse.

Les télangiectasies cérébrales

C'est un véritable bouquet de vaisseaux (indiscutablement capillaires car leur paroi n'est formée que d'une seule couche endothéliale, doublée inconstamment par quelques fibres de collagènes anormales fréquemment hyalinisée, avec grêle réseau de fibres réticulaires mais jamais de fibres élastiques) capillaires souvent très dilatés, à parois épaissies, laissant toujours entre elles un peu de parenchyme normal ou parfois gliosé.

Les télangiectasies s'observent couramment au niveau de la peau, parfois dans le cerveau (Cushing). Leur relation nosologique est grande avec l'angiomatose viscérale associée, foie, rein, rate voire rein poly-kystique, hypernéphrome. Leurs localisations sont souvent multiples, par exemple cervicales, thalamiques, temporales. Le caractère familial est souvent retrouvé.

Cliniquement elles sont le plus souvent inapparentes avec parfois de brusques manifestations hémorragiques intra-cérébrales.

Des caractères pithiatiques, des troubles cérébelleux, des signes pyramidaux, des troubles oculaires, des syndromes parkinsoniens ont été décrits.

Le siège protubérantiel peut provoquer une mort brutale par hémorragie.

Les cavernomes :

Ce sont des cavités remplies de sang, bordées d'un épithélium, renforcé de fibres conjonctives et réticulaires.

Il n'y a pas de tissu étranger entre les cavités. Mais à la périphérie d'un angiome caverneux, on peut rencontrer des aspects histologiques de télangiectasie.

Certaines cavités sont thrombosées, parfois reperméabilisées par des capillaires néoformées.

Leurs sièges fréquents sont :

- le tronc cérébral
- les noyaux gris centraux
- la substance blanche, le corps calleux.

La localisation hémisphérique cérébrale est rare, le siège cérébelleux exceptionnel.

Cliniquement :

I - le plus souvent latentes

2 - la symptomatologie nette est très rare :

Pluvinage cite 2 exemples :

a - Chez une femme de 37 ans, se développe progressivement en 2 ans une paralysie progressive du moteur oculaire commun gauche avec exophtalmie progressive puis hémiparésie droite très discrète.

L'opération découvre un cavernome de la taille d'une noix siègeant entre la petite aile et le sinus caverneux.

b - Chez une femme de 25 ans, se constitue lentement en IO ans un syndrome de la fosse postérieure avec stase papillaire, nystagmus horizontal latéral, syndrome cérébelleux droit. L'opération découvre un cavernome de la taille d'une noisette enclavée dans le plancher du 4ème ventricule.

3 - Les manifestations hémorragiques brutales sont souvent la seule manifestation du cavernome.

Les angiomes de la voûte crânienne

Le malade peut venir consulter pour une bosse du crâne. Des années peuvent s'écouler avant que le malade s'inquiète. Il peut s'agir de cranialgie localisée et peu intense, parfois céphalée diffuse. Exagération menstruelle des douleurs. Intolérables

si siège sus-orbitaire. Vertiges, bourdonnements d'oreille si siège pariéto-temporal.

La tuméfaction peut être découverte dans les premières semaines ou premiers mois de la vie (ABOTT Angioma of the skull, Annal of Surgery I937, I06, p. I.I00).

Le traumatisme précédant les douleurs, les crises convulsives, la discrète héniparésie, le discret oedème papillaire, les altérations E.E.G. sont des signes très contingents et rares.

L'angiographie (de la carotide externe) n'a qu'un intérêt iconographique car le diagnostic se fait par la radio simple. PERTUISET dans sa thèse (I949) distingue :

I - les images en rayons de soleil : aspect pseudo-lacunaire, bien délimité, avec spiculation partant du centre de la lésion pour gagner la périphérie suivant une disposition radiée caractéristique.

2 - Images en nid d'abeilles.

3 - Images en soleil couchant, auxquelles on peut ajouter

4 - les images en lacune vraie.

L'évolution est très longue mais aboutissant à la mort par nécrose et ulcération du contenu intra-crânien. La radiothérapie est assez peu efficace. Le traitement chirurgical est meilleur : ablation en large de la zone anormale pour éviter l'hémorragie. Comblement de la brèche osseuse par greffe.

Histologiquement il s'agit d'un angiome caverneux. 57 cas mondiaux ont été connus (I960).

LES FORMATIONS VASCULAIRES PATHOLOGIQUES VERTEBRO-MEDULLAIRES

Elles donnent :

- le plus souvent un syndrome de compression,
- parfois de myélite.

Nous limiterons ces études à celle des angiomes (décrits avec détails notamment par GINSBOURG en I960).

I - Les angiomes vertébraux sont la tumeur bénigne la plus fréquente du rachis, il s'agit de cavernomes, parfois de télangiectasies.

Cliniquement, les signes sont favorisés par le traumatisme (et la grossesse). Les formes douloureuses représentent I/3 des cas.

I - Douleurs vertébrales (améliorées par la radiothérapie).

2 - Douleurs radiculaires tenaces, récidivantes, influencées par certaines positions, douleurs parfois pseudo-viscérales.

Les formes paralytiques représentent les 2/3 des cas : tableau de compression médullaire progressive (impression de fourmillements, de froid puis paraplégie spasmodique presque indolore). L'apoplexie spinale est exceptionnelle.

Radiologiquement :

Dans l'ostéoporose diffuse du corps vertébral avec trabéculation à prédominance verticale, on peut voir l'image directe de l'angiome sous forme de multiples lacunes.

D'autres examens sont positifs quand il y a une compression.

albuminorrachie augmentée, Qneckinstedt Stookey
arrêt du lipiodol en regard du disque.

Il existe des formes cliniques :

formes tumorales avec tumeurs dorsales pulsatiles.
Thrill et souffle
formes récidivantes à chaque grossesse.

Le diagnostic se pose avec une syphilis osseuse, une tumeur à myéloplaxe, une ecchynococcose, une maladie de Paget, un myélome, une métastase, une maladie de Hodgkin.

Les formes latentes seront respectées. Les formes plurifocales bénéficient de la radiothérapie, les formes paraplégiques de la chirurgie si la radiothérapie est inefficace. Le plus souvent la laminectomie suffit.

II_A - Les "varices" épidurales

C'est sous ce nom qu'on a décrit les formations vasculaires épidurales (associées ou non à des angiomes vertébraux)

Elles siègent à la moëlle lombaire.

Se révèlent par une lombo-sciatique (3 à IO % des sciatiques opérées).

Dans I/3 des cas la sciatique précède la lombalgie. Elle cède à la position orthostatique. La paralysie est fréquente.

Un siège cervical a pu se révèler par une névralgie d'un nerf occipital.

Le lipiodol démontre un arrêt partiel.

L'exploration simple peut ramener une régression, si l'on n'a pu faire la séparation des racines.

II_B - On a décrit sous le nom d'hémangiomes épi-duraux des angiomes épiduraux qui donnent cliniquement un tableau :

- de compression médullaire
- rarement d'apoplexie spinale ou de paraplégie aiguë récidivante
- ou des hémorragies épidurales spontanées récidivantes.
- La myélographie lipiodolée démontre un blocage complet.
- L'intervention se décide sur le diagnostic de tumeur médullaire. L'exérèse donne de bons résultats.

III_A - Les angiomes racémeux artério-veineux intra-médullaires (anévrysmes cirsoïdes).

Anatomie pathologique :

Ce sont des malformations atteignant simultanément la moëlle et ses enveloppes.

Macroscopiquement, dès l'ouverture de la dure-mère, on découvre des vaisseaux battants et pulsatiles, hypertrophiés, tortueux et de situation aberrante.

Histologiquement, ils siègent électivement dans la matière grise.

Cette masse intra-médullaire est formée par une prolifération de vaisseaux (dont les différentes couches de la paroi sont hypertrophiées et remaniées) avec de nombreux lacs sanguins à paroi conjonctive et bordée par une assise endothéliale. Nulle part n'existe des capillaires adultes normaux.

Le tissu interstitiel est composé par des restes de tissu nerveux et par des éléments gliaux souvent hypertrophiés.

Des cavitations syringomyéliques et des zones myélomaciques sont fréquentes.

Il existe une dégénérescence des faisceaux blancs au contact, et fréquemment une arachnoïdite rapportée à une hémorragie ancienne organisée.

Cliniquement

La maladie peut débuter dès l'âge de 5 ans par une hémorragie méningée.

On a souvent la notion d'un accident médullaire dans l'enfance, méconnu dans sa véritable signification.

Un malade de Brion avait même eu à l'âge de 6 mois une paraplégie dont les séquelles en avaient imposé pour une maladie de Heine-Médin.

Symptômes révélateurs :

Dans les 2/3 des cas, le début est mono-symptomatique (moitié des cas à début sensitif, moitié des cas à début moteur).

Début sensitif

- Douleurs radiculaires symptomatiques d'une compression médullaire (erreurs de diagnostic possibles avec : angor, colite, appendicite) névralgie cervico-brachiale, douleurs lombaires etc..

- Douleurs des membres, segmentaires ou non, toujours d'intensité aiguë, évoquant des douleurs cordonales.

- Paresthésie isolée d'un membre

- Atteinte isolée de la sensibilité profonde : formes indolores plaidant pour une tumeur intra-médullaire.

Début moteur

- progressif et segmentaire réalisant une monoplégie ou une paraplégie spasmodique,

- massif et brutal réalisant une myélite transverse aiguë,

- Claudication médullaire aiguë,
- hypertonie intermittente des membres inférieurs.

Le début peut se faire encore par :

- des troubles génito-urinaires isolés : dysurie, pollakiurie, incontinence, priapisme douloureux, impuissance,
- une hémorragie méningée.
- L'examen neurologique est le plus souvent négatif à cette période.

- Les examens para-cliniques peuvent être également muets il n'y a pas de modifications cliniques et dynamiques du L.C.R. et la myélographie peut être normale. C'est pourquoi l'anamnèse prend toute sa valeur, mettant en évidence un syndrome douloureux ancien, évoluant par poussées régressives et parfois accompagnées de symptômes médullaires francs moteurs ou sphinctériens (Ginsbourg I960).

L'ARTERIOGRAPHIE SOUS-CLAVIERE ET L'AORTOGRAPHIE

Considérée jusqu'alors comme irréalisable, elle est désormais (Djindjan I963) un examen suffisamment simple pour entrer dans la pratique courante. Les dangers et les risques sont suffisamment réduits pour que l'on soit en droit de la proposer dans tous les cas où on pense à la possibilité d'un angiome de la moëlle.

Objectivant ces malformations mieux que l'examen anatomique, elle met en évidence le fait essentiel : l'existence d'une communication artério-veineuse sans réseau capillaire intermédiaire, et l'opérateur sait où trouver les pédicules artériels et veineux.

Pour les localisations cervicales, c'est l'artériographie sous-clavière (qui prend en même temps la vertébrale et les cervicales ascendantes transverse et profonde).

Pour les localisations dorsales et lombaires, c'est l'aortographie rétrograde par voie fémorale.

La sériographie permet de dissocier les temps artériel et veineux.

Par les procédés de soustraction en couleur (Martin), on obtient des images les plus visibles (de même que pour les angiomes cérébraux).

On met ainsi en évidence des anévrysmes artério-veineux comportant :

I - Un ou plusieurs pédicules artériels afférents (artères spinales, intercostales, lombaires aortiques dont l'artère d'Adam Kiewicz).

Ces artères afférentes sont hypertrophiées mais toujours topographiquement normales.

2 - Un shunt artério-veineux.

3 - Des pédicules veineux de drainage qui peuvent s'étendre très loin, et qui ont été pris comme des "anévrysmes veineux" donnant des phénomènes de compression.

Evolution

La période d'état, en dehors des formes aiguës, réalise 2 grands tableaux :

- compression médullaire banale
- tableau de myélite nécrotique subaiguë de Foix et Alajouanine.

I - Dans I/3 des cas, c'est une paraplégie spasmodique progressive, à début unilatéral, et d'évolution ascendante en tache d'huile.

II - Dans I/3 des cas, c'est le tableau de myélite nécrotique subaiguë de Foix et Alajouanine : paraplégie progressive, spasmodicité ascendante progressivement remplacée par la flaccidité, amyotrophie, troubles sensitifs syringomyélitiques puis globaux. L'évolution subaiguë est mortelle en 2 ans.

III - Le I/3 restant des cas ont des signes peu nets : paresthésie avec un minimum de signe objectif, mais dont l'évolution peut se faire suivant 3 types :

I - Parésie uni puis bilatérale, accompagnée de troubles sensitifs divers dans le territoire paralysé.

2 - La forme à rechute très évocatrice est ici fréquente, avec des intervalles totalement libres ; il s'agit d'épisodes déficitaires, avec aggravation à chaque poussée dont l'intervalle peut être très long (jusqu'à I7 ans). La rechute peut être provoquée par une agression quelconque, ceci est expliqué par une rupture ou une augmentation de la pression sanguine dans la malformation. La confusion avec une sclérose en plaques est ici maxima.

3 - Evolution aiguë, tableau de myélite transverse. Elle est presque pathognomonique chez le sujet jeune si à l'apoplexie s'associe une hémorragie néningée. De même que le tableau d'hémorragie néningée associée à celui d'hématomyélie est spécifique de l'angiome chez le sujet jeune.

Diagnostic

Rappelons la fréquence des épisodes aigus régressifs.

Devant les divers tableaux cliniques, rechercher toujours un angiome cutané, un angiome cérébral voire un hémangioblastome des signes para-cliniques de compression médullaire. La myélographie peut montrer, une image en labyrinthe, pathognomonique si elle est pulsatile sous écran.

L'artériographie médullaire doit être faite chaque fois que c'est possible.

Traitement

C'est la laminectomie et l'ouverture de la dure-mère.

Des cas de régression ont été observés même si l'on referme la dure-mère sans toucher à l'angiome.

On fera souvent la coagulation d'un ou des vaisseaux tortueux.

L'exérèse n'est possible que si le prolongement intra-médullaire est négligeable.

III_B - Les angiomes racémeux "veineux" de la moëlle.

C'est sous ce nom qu'on a décrit des angiomes artério-veineux dont la partie visible à l'ouverture de la dure-mère est

"une veine anormale unique ou multiple qui repose sur la pie-mère et envahit la moëlle (Wyburn Mason)". La quasi-totalité des cas siègent au-dessous de D_7.

Le début se fait :

- le plus souvent par des douleurs radiculaires, à type de névralgie sciatique, souvent aggravée par le décubitus,

- parfois par une faiblesse avec atrophie d'un ou de 2 membres inférieurs.

L'évolution souvent aggravée par le traumatisme, puis la grossesse se fait vers :

- des poussées douloureuses successives avec intervalles libres spontanés de durée variable. Peu à peu les douleurs spontanées gagnent en étendue et en intensité et s'accompagnent alors des signes médullaires. Les formes douloureuses pures ont une évolution très lente.

- Les parésies aiguës brutales sont exceptionnelles et rarement régressives.

- En général, il s'agit d'une atteinte motrice segmentaire progressive avec aggravation successive et des crises douloureuses intermittentes. La parésie est variable suivant la position (anté-flexion de la tête ou du tronc) d'abord unilatérale, les troubles sphinctériens quasi-constants, les paresthésies diverses (sensations bizarres) progressent souvent en tache d'huile. Les signes très variables dans le temps et mal systématisés dans l'espace correspondent toujours à un segment médullaire fixe.

- peu à peu peuvent se réaliser 2 tableaux, soit paraplégie flasque de type myélite transverse, soit paraplégie spasmodique évoquant une compression. Les signes sensitifs sont constants mais leur niveau supérieur peu net. L'atteinte prédomine sur la sensibilité thermique alors que la sensibilité profonde reste peu touchée. Les troubles vaso-moteurs se manifestent souvent.

- Le fait fondamental reste la présence de signes d'atteinte neurogène périphérique dans un tableau pyramidal : amyotrophie jamais régressive, flaccidité, aréflexie localisée,

contracture d'un muscle atrophié et aréflexique, évoquant une névralgie paralytique.

- La forme apoplectique, régressive et récidivante, est aussi rare qu'évocatrice. Schliack rapporte le cas d'un malade présentant 2 apoplexies spinales à 23 et 38 ans avec intervalles jusqu'à 77 ans (Uber die angiodysgenetische myelomalacie nervenerzt 20-9-58, 29, n° 9, 392-400). Le mécanisme en est l'hématomyélie ou une hémorragie sous-arachnoïdienne.

Les examens para-cliniques

La radio simple révèle des signes banals : ostéophytose, altération discale, cyphoscoliose.

Le L.C.R. présente souvent une dissociation albuminocytologique, mais rarement bloquée à la manoeuvre de Queeckenstedt, sa pression peut présenter des exagérations rythmées par la respiration.

La myélographie est fondamentale car anormale dans la grande majorité des cas, parfois véritable image de l'enchevêtrement des vaisseaux piaux en labyrinthe en anas de vers de terre.

Parfois le blocage est complet à la compression jugulaire alors que sans la compression la bille lipiodolée passe librement.

Nous ne revenons pas sur l'artériographie.

Les télangiectasies et les cavernomes intra-médullaires

Cliniquement c'est le tableau d'une hématomyélie spontanée avec des prodromes et très rapidement aspect clinique d'une myélite transverse banale.

L'association avec des télangiectasies de la protubérance et de l'encéphale réalise la moitié des cas de télangiectasies multiples qui sont alors familiales.

Rappelons que les localisations intra-vertébrales sont fréquentes.

Le traitement chirurgical n'est pas possible.

LES ANGIOMES DE LA FOSSE POSTERIEURE (ANEVRYSMES ARTERIO-VEINEUX SOUS-TENTORIELS).

Historique

Znojenski et Mysbivek firent la première description d'un anévrysme artério-veineux cérébelleux en I9IO.

Jusqu'en I937, les angiomes de la fosse postérieure étaient des découvertes anatomiques ou opératoires et leur séméiologie, celle d'un accident hémorragique aigu le plus souvent dramatique. Depuis I948 les documents angiographiques deviennent plus courants et actuellement l'artériographie vertébrale, indispensable au diagnostic, est presque aussi anodine et techniquement presque aussi aisée que l'artériographie carotidienne.

Galibert et Vedrenne ont réuni en I963, 240 observations mondiales d'angiome de la fosse postérieure retrouvées dans la littérature. Ils ont établi une étude détaillée de cette localisation dont nous avons emprunté l'essentiel dans notre thèse.

Types anatomiques

Ce sont les mêmes que ceux des angiomes cérébraux déjà étudiés.

I - Les cavernomes et les télangiectasies donnent souvent un hématome spontané.

2 - Les angiomes artério-veineux racémeux de type distal (artériolaires ou artériolocapillaires territoire distal des artères cérébelleuses) donnent souvent des troubles par hémorragie.

3 - Les angiomes artério-veineux racémeux de type proximal (développés à l'origine des branches collatérales ou terminales du tronc basilaire) donnent surtout des troubles ischémiques car le shunt artério-veineux courcircuitant les capillaires normaux est important.

Nosologie

I - Pour les angiomes artério-veineux :

- Quelquefois une angiomatose cutanée ou du cuir chevelu associée accrédite la notion de dysembryoplasie neuro-vasculaire ectodermique. D'autres malformations congénitales associées ont été signalées : Arnold Chiari, maladie de Recklinghausen.

2 - Pour les cavernomes et télangiectasies :

- Le problème est simple quand s'y associent des anomalies vasculaires cutanées et rétiniennes comme dans les syndromes dysplasiques cérébello-rétiniens, cérébello-diencéphalo-rétiniens et cutanés isolés par Wyburn Mason et par Bonnet-Dechaume et Blanc.

- Le problème est beaucoup plus compliqué quand s'y associe une tumeur vasculaire vraie (angio-réticulome, hémangioblastome).

Mais pour la neuro-chirurgie, ces différences nosologiques n'ont pas une très grande importance.

Physiopathologie

Il existe des formes totalement asymptomatiques ; des formes médico-légales mort subite sans aucun prodrome (hémorragie). Bien que congénitales ces malformations donnent rarement des signes cliniques avant l'âge de IO ans.

Les signes cliniques peuvent être expliqués par :

I - La compression mécanique directe avec gêne à la circulation de retour par l'obstruction des veines superficielles.

2 - Les hémorragies (conséquence d'une anormale fragilité des vaisseaux malformés).

a - méningée relativement fréquente.

b - intra-parenchymateuse

c - locale péri-vasculaire, inter-vasculaire, abondantes ou pétéchiales, rôle très important dans la genèse et l'évolution des signes neurologiques.

d - Erythrodiapédèse à distance du point de rupture.

3 - L'ischémie par court-circuit garde toute son importance dans le déterminisme des signes cliniques :

- pauvreté de la vascularisation en aval à l'angiographie,
- atrophie parenchymateuse avec cavitation post-ischémique,
- inversion, ouverture, fermeture de certains canaux anastomotiques expliquant le mode évolutif qui simule la sclérose multiloculaire.

4 - La thrombose locale au niveau de la malformation explique aussi l'ischémie.

5 - De même le spasme du tronc artériel irriguant la malformation.

6 - L'atrophie avec dégénérescence et cicatrisation peut encore être expliquée par l'irritation prolongée.

7 - La gliose : on a voulu la voir comme un moyen de différencier les malformations vraies des néoformations vasculaires expansives. Mais elle n'existe pas toujours (le stroma inter-vasculaire peut être normal ou constitué par une glie épaisse ou une véritable prolifération) et elle peut exister en dehors de tout facteur néoformatif.

Etiologie

I - Fréquence :

Galibert et Vedrenne donnent les chiffres suivants :

- angiomes proximaux 34,5 %, siège électif : tronc cérébral
- angiomes distaux 35,5 %, siège électif : cervelet
- cavernomes I5,5 %, siège électif : tronc cérébral
- télangiectasies II,5 %, ne se voit pas de façon isolée au niveau du cervelet
- angiomes intra-duraux 3 %

Les angiomes proximaux se voient plus souvent :

chez les hommes (56,5 %) que
chez les femmes (43,5 %).

Les angiomes distaux et les cavernomes au contraire sont plus fréquents dans le sexe féminin.

La grossesse, le traumatisme constituent des facteurs déterminants.

2 - L'âge de début des manifestations cliniques.

Se situe en général entre 20 et 40 ans, mais l'affection peut débuter dès l'enfance.

A partir de 50 ans, on ne voit plus que des cavernomes, des télangiectasies et des angiomes intra-duraux, qui peuvent se manifester cependant dès l'âge de 20 ans.

3 - Le mode de début

est aigu dans la moitié des cas

progressif dans l'autre moitié.

Les angiomes distaux et les télangiectasies sont le plus souvent un mode de début nettement plus brutal (car probablement totalement asymptomatique avant la rupture ou la constitution de l'hématome intra-cérébelleux aigu).

Les angiomes proximaux sont plus souvent progressifs qu'ils ne débutent de façon aiguë.

Séméiologie générale des angiomes de la fosse postérieure

Ce sont, groupés de façon variable, des signes d'atteinte des nerfs crâniens, des signes pyramidaux, des troubles des réflexes, des troubles des sensibilités, des symptômes cérébelleux, des dysarthries, des dyskinésies, des troubles psychiques, des troubles endocriniens, voire des troubles cardio-vasculaires.

Le groupement de ces signes aboutit souvent à un diagnostic de lésion du tronc cérébral, rarement à celui de tumeur du cervelet. Quelquefois une atteinte trigemellaire, isolée ou d'allure symptomatique, constitue un repère plus utile.

On peut grouper les signes en 6 tableaux cliniques principaux (mais il est extrêmement difficile de faire le diagnostic anatomique sur les arguments cliniques) :

I - Dans plus de 3/4 des cas c'est un syndrome de névraxite ou de souffrance du tronc cérébral.

2 - Syndrome cérébelleux compliqué par des lésions des nerfs crâniens.

3 - Syndrome cérébelleux ou vermien pur : exceptionnel.

4 - Syndrome de l'angle ponto-cérébelleux.

5 - Névralgie trigémellaire.(possible dès l'enfance).

6 - Hydro-céphalie obstructive voire syndrome d'hypertension intra-crânienne isolée. L'hydrocéphalie (retard psychomoteur, épisode convulsif, malaise, compression du 4ème ventricule ou de l'aqueduc) réclame l'artériographie.

Syndromes d'orientation

Au nombre de 4.

I - L'hémorragie méningée.

- Ce signe capital n'a pas de valeur topographique.

- Il inaugure souvent les formes aiguës, émaille quelquefois les formes progressives ou chroniques.

II - Les signes fonctionnels s'ils sont provoqués ou accentués par un mouvement du cou ou de la tête (valeur considérable s'ils n'apparaissent que dans certaines positions de la tête):

I - Céphalée diffuse, ou de type migraineux occipito-nuchale

2 - Signes sensoriels de position, irritatifs ou déficitaires :

a - anaurose (phosphènes)

b - vertites

c - acouphènes

d - nystagmus

e - nausées.

3 - Signes sensoriels intermittents, par crises de plusieurs heures ou de plusieurs jours, sans que la position de la tête soit incriminée.

a - diplopie

b - vertiges

c - paresthésie dans le territoire de l'hypoglosse tout-à-

fait particulier (impression d'engourdissement du palais et de la langue, impression de gonflement de la langue d'un côté).

4 - Le souffle intra-crânien, perçu par le malade, découvert à l'auscultation, très grosse valeur mais rare, 8 % des cas, ne se voit pas dans les cavernomes et télangiectasies, mais dans les angiomes proximaux volumineux et dans les angiomes intra-duraux.

III - Quatre syndromes neurologiques singuliers

I - La névralgie trigémellaire du sujet jeune (I2,4 % des cas), très suspecte si allure essentielle, elle traduit la malformation vasculaire de l'angle ponto-cérébelleux, du cervelet, ou du tronc cérébral.

2 - L'atteinte multiple des nerfs crâniens (devant lesquelles il faut penser systématiquement aux malformations artério-veineuses sous-tentorielles). Dans la moitié des cas, au moins 2 nerfs crâniens sont touchés, surtout les oculo-moteurs.

3 - L'aréflexie ou l'hyporéflexie tendineuse des membres inférieurs, singulièrement rotulienne (classique dans certaines lésions du tronc cérébral, tout particulièrement dans les gliomes infiltrants) que n'explique pas la topographie des lésions. En cas d'hémorragie méningée, l'aréflexie serait sans doute un signe de souffrance du tronc cérébral.

4 - Le syndrome cérébelleux avec atteinte des nerfs crâniens à début brutal, il doit faire évoquer en priorité le diagnostic d'hématome cérébelleux par rupture de malformation artério-veineuse cérébelleuse.

IV - Les manifestations dysembryoplasiques ou dystrophiques.

Ce sont des signes cutanés, des signes oculaires, des signes viscéraux d'une angiomatose, d'une phakomatose, d'une dysraphie neuro-ectodermique, ou d'une dysembryoplasie familiale.

Les troubles neurologiques associés aux anomalies congénitales (cardio-vasculaires ou crânio-rachidienne) doivent faire penser aux angiomatoses du névraxe.

Evolution

Elle est particulière.

I - Dans 40 % des cas, où le début a été brutal, l'évolution se fait d'une seule tenue.

II - Dans 60 % des cas, l'évolution est prolongée et fluctuante. On peut en distinguer 2 formes évolutives subaiguës ou chroniques :

I - La symptomatologie évolue très lentement par l'addition des signes qui, très progressivement, vont constituer un syndrome d'hypertension intra-crânienne et un tableau de néoformation de la fosse postérieure.

2 - Plus spécifiquement encore, se présente la progression par poussées évolutives au cours desquelles, des symptômes connus réapparaissent par exemple hémiplégie récidivante tandis que de nouveaux signes se font jour. Ces poussées évolutives, comme dans la sclérose multi-loculaire peuvent être suivies d'une certaine régression, voire d'un effacement complet du syndrome. Puis les épisodes évolutifs vont se faire plus fréquents, plus tenaces, et surtout plus graves. C'est ainsi que plusieurs épisodes vertigineux mineurs peuvent s'être produits, avant que ne se constitue brutalement le grave tableau d'un hématome intra-cérébelleux. Plusieurs hémorragies méningées sans gravité ont pu précéder un grand drame hémorragique. Des troubles oculomoteurs, fonctionnels, et intermittents, peuvent un jour ne plus rétrocéder et inaugurer une évolution plus sévère faite de paralysies d'un grand nombre de nerfs crâniens. Ce schéma est extrêmement évocateur. Il est fréquent que l'évolution soit très prolongée. La durée moyenne des cas publiés est de 5 à 7 ans.

Formes cliniques

Formes topographiques

I - Angiomes du tronc cérébral.

Nous étudierons surtout les anévrysmes artério-veineux proximaux.

A - (2/5 des cas), formes aiguës : L'affection débute soudainement par une hémorragie méningée ou un ictus.

L'examen peut découvrir :

I - Un syndrome cérébelleux déficitaire habituellement bilatéral (surtout hypotonie et atasie).

2 - Un syndrome pyramidal déficitaire presque constant, pouvant être bilatéral :

- hémiplégie simple dimélique
- ou un syndrome de Millard Gubbler.

3 - Des troubles sensitifs déficitaires en général unilatéraux (hypo ou anesthésie ou hémianesthésie, hypoalgésie)

Si ces troubles sont bilatéraux, la localisation au tronc cérébral est encore plus vraisemblable).

4 - Une importante atteinte des nerfs crâniens (surtout oculo-moteurs)

Parmi lesquels, le syndrome de Parinaud, la paralysie de la supérogyrie, le nystagmus vertical ou multi-directionnel, l'atteinte du V, du XII, du paquet acoustico-facial.

B - Formes chroniques (3/5 des cas) des angiomes artério-veineux proximaux du tronc cérébral.

Elles peuvent comporter les mêmes signes que dans les formes aiguës.

L'évolution est fluctuante et lente, dépassant parfois IO ans : Parésies fugaces, diplopie intermittente, dysarthrie transitoire, tremblement intentionnel. Et un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux peut en imposer pour une tumeur d'évolution lente.

Le syndrome pyramidal même s'il est alterné, le syndrome cérébelleux homo ou contro-latéral, l'atteinte oculo-motrice, le syndrome de Parinaud, le syndrome de Millard Gubler, le syndrome de Weber et le nystagmus vertical : n'ont aucune valeur de localisation topographique en hauteur ni en largeur au niveau du tronc cérébral.

Par contre, les syndromes suivants ont une valeur de localisations.

I - Le syndrome de ramollissement cérébelleux antéro-supérieur ou encore de la calotte pédonculaire indique que l'angiome ne siège pas loin de la cérébelleuse supérieure.

2 - Les troubles objectifs de la sensibilité dénoncent de façon certaine l'anévrysme artérioveineux de la cérébelleuse supérieure.

3 - La dyskinésie traduit le trouble fonctionnel du pédoncule cérébelleux supérieur.

4 - L'association d'un hémi-syndrome cérébelleux direct et d'une hémi-anesthésie croisée impliquerait une lésion siègeant au-dessous de l'entrecroisement de Werneking. Le syndrome de l'artère cérébelleuse supérieure impliquerait une paralysie contro-latérale du pathétique.

II - Angiomes du cervelet

A - Les formes aiguës sont fréquentes.

I - C'est le tableau d'un hématome intra-cérébelleux aigu avec un syndrome cérébelleux ou un syndrome pyramido-cérébelleux comme on voit dans l'hématome spontané de l'artério-scléreux ou de l'hypertendu mais ici il s'y ajoute presque toujours une atteinte des nerfs crâniens.

2 - En cas d'angiomes proximaux, c'est une ischémie aboutissant au ramollissement, à l'apoplexie cérébelleuse.

B - Les formes chroniques sont plus rares (dues aux hémorragies intra-cérébelleuses ou à la dérivation artério-veineuse).

I - hématome intra-cérébelleux chronique : très rare.

2 - Ischémie chronique (aboutissant lentement à l'atrophie)

III - Angiomes intra-duraux de la fosse postérieure. Logés dans la dure-mère et la tente du cervelet, ils nécessitent l'artériographie de la carotide externe (Laine).

Formes anatomo-cliniques des angiomes sous-tentoriels

I - Anévrysmes artério-veineux de type proximal : (c'est le plus souvent un syndrome de type vasculaire ou tumoral témoignant d'une souffrance du tronc cérébral).

A - De l'angle ponto-cérébelleux :

I - En général, ils se manifestent par une névralgie trigémellaire essentielle ou de type symptomatique.

2 - Quelquefois par un tableau de tumeur du tronc cérébral ou de l'angle ponto-cérébelleux : association des syndromes : pyramidal, cérébelleux et d'atteinte des nerfs crâniens.

3 - Beaucoup plus rarement par un syndrome de tumeur du cervelet.

B - Du tronc cérébral. Ils se manifestent toujours par une association de signes pyramidaux, de signes cérébelleux (uni ou bilatéraux, alternés ou homolatéraux) et surtout des signes d'atteinte de plusieurs nerfs crâniens surtout oculo-moteurs.

C - Du cervelet. Ils peuvent se révéler par :

I - Un syndrome de souffrance du tronc cérébral aussi riche que dans les cas précédents, mais toujours uni ou homolatéral.

2 - Une symptomatologie cérébelleuse lobaire ou vermienne mais toujours associée à une altération des nerfs crâniens.

3 - Parfois par un syndrome de néoformation de l'angle ponto-cérébelleux.

II - Anévrysme artério-veineux de type distal (de petites dimensions, ils ne se manifestent cliniquement qu'à la suite d'une rupture ou de l'ischémie aiguë d'un territoire parenchymateux).

A - Du tronc cérébral.

Toujours dramatiques : ictus suivi très vite de troubles végétatifs vite mortels : formes médico-légales.

B - D'un hémisphère cérébelleux.

Aigu, subaigu ou chronique, le syndrome cérébelleux s'associe toujours à une atteinte de plusieurs nerfs crâniens. Dans la règle, c'est un hématome cérébelleux mais cliniquement on fait le diagnostic de lésion vasculaire ou tumorale du tronc cérébral.

C - D'un vermis cérébelleux : réalisent la même symptomatologie mais avec un syndrome cérébelleux bilatéral.

III - Le cavernome.

N'a de traduction clinique que lorsqu'il provoque après sa rupture un hématome intra-cérébelleux.

A - Dans sa forme cérébelleuse, on pense encore à une lésion de la protubérance ou du pédoncule cérébral (association d'un syndrome cérébelleux hémisphérique ou vermien et de troubles oculo-moteurs ou atteinte du V ou du VII). Le diagnostic clinique de cavernome du cervelet est impossible avec celui d'angiome artério-veineux distal.

B - Sur le tronc cérébral, le diagnostic de cavernome est également impossible :

I - Soit forme aiguë : mort subite,

2 - soit forme chronique encore plus trompeuse : on avait même décrit des épisodes pithiatiques, des phénomènes psychotiques

IV - La télangiectasie

- Elle ne siège jamais dans les hémisphères cérébelleux.
- Elle est probablement totalement asymptomatique avant la rupture qui parait moins dramatique : hémorragie distillante, progressive.

V - Les formes mixtes à la limite des malformations vasculaires et des tumeurs congénitales n'ont absolument aucune particularité clinique, Possibilité de l'hydro-céphalie, de syndrome de souffrance du tronc cérébral (syndrome cérébello-pyramidal homo-latéral, aréflexie achilléenne, parésies oculo-motrices bilatérales).

Examens para-cliniques

Des modifications sanguines (teneur du sang de retour en O_2, en CO_2), des modifications hémodynamiques (augmentation du débit cardiaque et du volume cérébral circulant) ont été étudiés

La radiographie simple peut montrer

- une augmentation de la vascularité des os du crâne
- un élargissement des gouttières des artères méningées de la région occipitale
- un élargissement de la gouttière du sinus basilaire
- des conséquences de l'hyper-vascularité : assymétrie crânienne ; l'atrophie osseuse, l'ostéoporose et l'ostéolyse sont plus fréquentes que l'hyperostose,
- un élargissement des orifices de la base du crâne (agrandissement du foramen jugulaire ; l'agrandissement du conduit auditif interne traduit aussi bien un neurinome de l'acoustique qu'un angiome de l'angle ponto-cérébelleux),
- un élargissement de la gouttière vertébrale de l'atlas et du trou transversaire de l'axis (mais très grandes variations individuelles),
- une calcification des malformations vasculaires après thrombose et calcification des hématomes : très rares,
- des signes d'hydrocéphalie.

L'encéphalographie gazeuse.

Demandée quand on évoque une névraxite, une tumeur du tronc cérébral ou du cervelet (car si l'on soupçonnait un angiome de la fosse postérieure, on demanderait l'angiographie vertébrale)

Elle peut montrer des irrégularités au niveau des parois du 4ème ventricule ou de l'aqueduc.

-La ventriculographie est de peu d'intérêt.

Elle peut montrer :

- une image de tumeur du cervelet
- un blocage de l'aqueduc (hydrocéphalie tri-ventriculaire)
- une image de tumeur du tronc cérébral (habituellement dans sa partie haute).

-La gamma-encéphalographie donne peu de secours car le siège est profond et bas.

Elle donne des renseignements sur des lésions hémorragiques, des hématomes, ou un ramollissement d'origine vasculaire.

L'électro-encéphalogramme donne peu de renseignements.

L'angiographie

Elle doit comporter les 2 vertébrales et les 2 carotides.

Elle seule permet d'affirmer le diagnostic, d'étudier les pédicules afférents et efférents, d'envisager les possibilités opératoires, d'étudier les conséquences hémodynamiques et de faire le diagnostic différentiel.

Diagnostic positif et classification anatomo-radiologique

I - Angiomes artério-veineux proximaux.

Ils donnent une image faite de nombreux vaisseaux vers laquelle convergent des artères très dilatées et d'où partent d'énormes veines de drainage.

Au niveau de la malformation, la circulation se fait très rapide. Le drainage veineux apparaît très précocément.

A - Du tronc cérébral

I - Antéro-supérieur ou pré-latéro-supra-pédonculaire. Ce sont des formes mixtes méso-diencéphaliques avec une partie haute supra-tentorielle et une partie basse dans la fosse postérieure, irriguées surtout par des artères cérébelleuses supérieures.

2 - Médian ou circum-pédonculo-protubérentiel irrigué presque exclusivement par les cérébelleuses supérieures.

3 - Postérieur ou latéro et rétro-pédonculaire, vermien antéro-supérieur. Cette forme n'est que relativement proximale car irriguée par les collatérales rétro-pédonculaires des cérébelleuses supérieures.

Ces trois formes I) 2) et 3) donnent une image en masse, compacte, circoïde, relativement bien limitées.

4 - Moyen ou protubérentiel ou de l'angle ponto-cérébelleux, irrigué par les artères cérébelleuses moyennes.

5 - Inférieur : n'existe pas.

B - Angiomes proximaux du cervelet

Ce sont des anomalies géantes mais planes et diffuses donnant des images racémeuses et non plus cirsoïdes en masse comme au niveau du tronc cérébral.

Ils s'étendent à tout un lobe cérébelleux mais habituellement superficiels sous piemériens. Les pédicules irriguants réunissent les territoires des 3 cérébelleuses.

II - Anévrysmes artério-veineux distaux (des artères cérébelleuses).

I - Petit angiome artério-veineux, ne dépassant pas I ou 2 cm., cortical, avec abondance des vaisseaux dilatés.

2 - Anévrysme artério-veineux microscopiques, non plus visibles, mais trahissant sa présence soit par un drainage veineux qui se superpose précocément au temps artériel soit par des images de rupture d'hématome intra-cérébelleux.

Les formes suivantes 3/4/5/6/ ne présentent pas de shunt artério-veineux visible.

3 - Anévrysmes artério-veineux racémeux (s'étendant en plage) de petite dimension.

4 - Anévrysmes artério-veineux cirsoïde (en petite masse) de petite dimension.

5 - Malformations artério-veineuses pseudo-anévrysmales (forme limite de transition avec les angio-réticulomes) image de conglomérat très dense, très régulièrement limité et arrondi. Cet aspect peut faire penser à un anévrysme artériel mais cette image apparaît au temps capillaire et non au temps artériel et reste longtemps opaque sans que se dessine un réseau de drainage.

6 - Cavernomes et télangiectasies vraies. Ils ont des dimensions extrêmement réduites. On ne connaît pas d'exemple d'angiographie. On les découvre en général après une hémorragie.

7 - Les anévrysmes artério-veineux intra-duraux de l'étage sous-tentoriel.

Etude des possibilités opératoires

On ne peut superposer les constatations opératoires aux données angiographiques tant en ce qui concerne la forme que les dimensions de l'anévrysme artério-veineux. En effet l'artériographie ne montre jamais toute la lésion (Olivecrona). Seule la notion topographique importe en chirurgie.

I - Etude des pédicules afférents (bilan angiographique complet).

Au niveau de la fosse postérieure, il est rare que les artères afférentes soient très dilatées, et il n'y a de dilatation des vaisseaux afférents que dans les anévrysmes artério-veineux avec fistule de dérivation. De toutes façons la dilatation n'atteint pas le tronc basilaire.

II - Notion des pédicules efférents.

Ce sont des voies de drainage dont la dilatation est entièrement passive et qui redeviennent très vite normales dès que le shunt est interrompu. Il faut donc s'efforcer de reconnaître dans l'image angiographique tout ce qui fait partie du système des afférences pour apprécier alors les dimensions réelles de la malformation à extirper. Une dilatation précoce des veines de drainage indique une ischémie plus grave.

III - Recherche des complications qui sont des indications opératoires formelles.

I - L'engagement amygdalien peut être reconnu si les cérébelleuses inférieures naissent au-dessus du tronc occipital.

2 - L'hématome intra-cérébelleux passe facilement inaperçu. Mac Kissock signale qu'après 5 angiographies vertébrales dites normales, on découvre dans sa série 5 hématomes cérébelleux dont 2 ruptures d'anévrysme artério-veineux qui n'étaient également pas visibles.

Etude hémodynamique

Elle décèle la rapidité du transit sanguin et la pauvreté circulatoire dans les territoires dérivés.

Les erreurs angiographiques

Ce sont :

I - Les malformations invisibles (trop petites ou thrombosées)

2 - Les images vasculaires pseudo-angiomateuses.

a - Non pas tant les méningiomes angioblastiques, les angiosarcomes, et les angiogliomes, rares au niveau de la fosse postérieure.

b - Mais les angio-réticulomes isolés ou dans le cadre de la maladie de Von Hippel-Lindau. Le diagnostic est très difficile, voire impossible dans les formes mixtes tumorales et malformatives qui rendent les frontières très imprécises entre les anévrysmes artério-veineux congénitaux et les tumeurs embryonnaires.

Diagnostic différentiel

I - L'hématome intra-cérébelleux est à différencier d'une tumeur du cervelet.

2 - L'anévrysme proximal du tronc cérébral ou de l'angle d'une tumeur de la fosse postérieure, d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

3 - L'hydro-céphalie due à un anévrysme proximal du tronc cérébral d'une hydro-céphalie due à l'ectasie de la veine de Galien d'un angiome.

L'hypertension intra-crânienne asymptomatique signale l'anévrysme artério-veineux sous-tentoriel s'il existe des antécédents d'hémorragie méningée.

4 - Le diagnostic est difficile avec toutes les lésions du tronc cérébral, surtout avec le glione infiltrant du tronc cérébral, et la sclérose en plaques.

5 - L'hémorragie méningée pose le problème diagnostique difficile avec les anévrysmes supra-tentoriels rompus notamment de la communicante antérieure qui ne donne aucun signe de localisation.

6 - Les affections vasculaires du tronc vertébro-basilaire constituent une pathologie extrêmement importante.

6 a - Les hémorragies du tronc cérébral chez les artério-scléreux et chez les hypertendus sont aussi graves et aussi fréquentes que les ruptures de télangiectasies ou de cavernomes du pédoncule ou de la protubérance.

6 b - Les malformations congénitales vertébro-basilaires non artério-veineuses :

A - Les anévrysmes des vertébrales et du tronc basilaire rares mais cliniquement exactement superposables rendant le diagnostic pratiquement impossible :

I - Le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux des anévrysmes de l'artère cérébelleuse moyenne.

2 - Le syndrome d'hémiplégie cérébelleuse des anévrysmes du tronc basilaire et de l'origine des cérébrales postérieures.

3 - Le syndrome de l'anévrysme des artères vertébrales.

B - Les malformations anatomiques du tronc basilaire constitue un cadre encore ignoré.

I - Dolicho-artère basilaire.

2 - Des anomalies morphologiques du tronc basilaire connues seulement des anatomistes, mais parfois découvertes à l'occasion de l'éclosion ou de l'évolution d'un syndrome de dysfonctionnement du tronc cérébral et de signes d'atteinte des nerfs crâniens.

6 c - L'insuffisance circulatoire du tronc basilaire et de ses branches.

A - L'insuffisance ou la thrombose des collatérales du tronc basilaire.

B - L'insuffisance basilaire :

I - Signes fonctionnels (parfois associés à une hémi-parésie). Ces troubles fonctionnels sont transitoires, déclenchés ou accentués par la rotation de la tête : vertiges, acouphènes, diplopie, ataxie, flou visuel.

2 - Signes permanents (dont l'installation a pu se faire sous forme de poussées successives) qui donnent un tableau très ressemblant aux anévrysmes artério-veineux mais les sujets sont habituellement plus âgés et il n'existe pas d'hémorragie méningée dans les antécédents.

a - Syndromes crâniens.

b - Signes cérébelleux.

c - Troubles pyramidaux et sensitifs homo-latéraux ou alternés.

3 - Les causes en sont : l'athérome, l'arthrose cervicale, les manipulations du rachis cervical : affections donc possibles chez le jeune, les anévrysmes artério-veineux vertébro-basilaires eux-mêmes sans doute s'expriment périodiquement par une réelle insuffisance basilaire, conditionnée par des spasmes ?

4 - Le diagnostic se fait par l'artériographie vertébrale avec contrôle cinétique de la compression dans le canal transversaire.

Traitement

Les méthodes

A - La radiothérapie peut être inefficace, voire aggraver les lésions anatomiques.

B - Les méthodes chirurgicales palliatives.

I - les décompressions. Toute exploration de la fosse postérieure est nécessairement une décompression.

2 - Les dérivations du L.C.R. en cas d'hydrocéphalie représente une intervention de désespoir.

3 - La ligature de l'artère vertébrale est inutile et dangereuse. On ligature cependant une vertébrale si la malformation siège sur une vertébrale avant l'origine du tronc basilaire.

C - L'abord direct de la malformation. Les méthodes seront choisies au cours de l'intervention.

I - Méthodes d'exclusion de la malformation.

a - Ligature, clippage des vaisseaux afférents et efférents. Le plus souvent impraticables, presque toujours incomplètes

cette méthode est cependant utilisée dans presque tous les angiomes artério-veineux du tronc cérébral.

b - Destruction de l'angiome par électro-coagulation quand le peloton vasculaire est de petite taille : anévrysmes artério-veineux des branches terminales du système vertébro-basilaires, cavernomes, télangiectasies.

2 - Exérèse de la malformation : seul traitement efficace et définitif.

a - Pour les anévrysmes artério-veineux proximaux :

- du tronc cérébral : méthode impossible actuellement
- du cervelet : l'exérèse de la malformation est possible mais revêt une haute gravité, cependant la tentative est légitime.

b - Pour les malformations vasculaires de topographie distale, ce groupe relativement privélégié, le traitement radical est toujours possible. En fait dans la grande majorité des cas, il est décidé pour une complication de la malformation, hématome intra-cérébelleux, ou pour un kyste.

Les techniques chirurgicales

L'abord peut être sous-occipital (sus et sous-tentoriels) sous-temporal (pour les sièges antérieurs) occipito, sous-occipital mixte (pour le siège artério-supérieur), ou encore par crâniotomie sous-occipitale.

I - En cas d'hématome intra-cérébelleux, après évacuation, la malformation peut être découverte, parfois réséquée de proche en proche, le plus souvent électro-coagulation.

2 - En cas d'angiome petit et superficiel : coagulation.

3 - En cas d'angiome circonscrit (rare) exciser progressivement comme pour une tumeur.

4 - En cas d'angiome diffus (fréquent).

- diffusion en profondeur : résection cérébelleuse, lobectomie partielle
- diffusion en surface : dissection mais souvent anévrysme volumineux englobant le vermis supérieur et le tronc

cérébral : on se contentera de lier certaines artères afférentes.

5 - Pour les angiomes intra-duraux : ligature à distance de la carotide externe et de l'occipitale plus coagulation durale plus ou moins étendue.

Indications thérapeutiques

Il faut apprécier :

- l'opérabilité de la lésion
- les risques opératoires vital et fonctionnel en comparaison avec les risques de l'évolution spontanée.

Les indications peuvent se baser sur :

A - Le syndrome clinique, bien qu'il n'existe pas de parallélisme anatomo-clinique.

1 - la répétition des hémorragies méningées

2 - la répétition des accidents d'ischémie aiguë

3 - l'hypertension intra-crânienne (l'hydrocéphalie de même) sont trois indications opératoires formelles.

B - L'allure évolutive.

- Dans les formes aiguës ou subaiguës, l'intervention est une indication de nécessité

- Dans les formes lentes, notamment pseudo-sclérose multilobulaire, l'abstention réfléchie est raisonnable si absence de l'hypertension intra-crânienne.

C - Le siège et la forme anatomique.

a - On n'opère les angiomes distaux, les cavernomes et télangiectasies que si le tableau clinique est grave ou que s'il se constitue un hématome intra-cérébelleux.

b - Les formes racémeuses diffuses cérébelleuses ou vermiennes doivent être aussi opérées : Exérèse, rarement seules la ligature ou la coagulation sont possibles.

c - Les formes du tronc cérébral doivent être

- respectées s'il n'y a pas d'hypertension intra-crânienne et si volumineuses,

- sinon : décompression et ligature partielle par voie sous-temporale.

d - En résumé, l'exérèse en cas d'hématome du cervelet donne de bons résultats. Elle n'a en ce cas aucune contre-indication.

D - Galibert et Vedrenne donnent des résultats suivants : guérison : 39 %, amélioration 23 % stabilisation 8 %, aggravation 8 %, décès 2I %.

oOo

C O N C L U S I O N

Nous avons décrit un cas d'angiome de la fosse postérieure ayant donné un tableau à type d'hémiplégie cérébrale infantile :

Hémiplégie gauche, apparue dès le 18ème mois, reste rigoureusement stable jusqu'à l'âge de 23 ans. Puis le membre supérieur droit et le membre inférieur droit sont atteints en l'espace de 2 ans. Peu à peu une atteinte de plusieurs nerfs crâniens et un discret syndrome cérébelleux vont être observés. Le malade meurt à 33 ans des suites d'un épisode pulmonaire. L'examen anatomique permet de découvrir un angiome artério-veineux de type proximal siègeant à la face antérieure de l'héni-bulbe droit.

A cette occasion, nous avons passé en revue :

I - l'hémiplégie cérébrale infantile.

2 - La maladie de Sturge-Weber-Krabbe.

3 - La maladie de Von Hippel Lindau.

4 - Les malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.

5 - Les formations vasculaires pathologiques vertébro-médullaires.

6 - Les anévrysmes artério-veineux de la fosse postérieure

Ces derniers sont les plus récemment connus et sont les plus rares, peut-être parce que l'on pratique moins couramment l'artériographie vertébrale.

Les angiomes du névraxe de l'enfant constituent au maximum 2 à 4 % des lésions vérifiées dans les services de neuro-chirurgie.

Ces malformations congénitales n'ont guère été dépistées que chez l'adulte, car chez l'enfant, les complications ne sont généralement pas rapportées à leur véritable cause, ou restent le plus souvent latentes.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Professeur JULIEN-MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

R E F E R E N C E S

- ASCHSLOGH, KULAKOWSKI, SAINTES. -

Les différentes formes d'hémiplégie cérébrale infantile et leur évolution en fonction de la morphologie lésionnelle cérébrale.
Acta Paediatrica Belgica. Vol. I7, I963, fasc. 6, p. 327.

- BOGAERT (Van Ludo). -

Les dysplasies neuro-ecto-dermiques congénitales.
Revue neurologique. 1935-63, n° 3, p. 353-398.

- CASTELLANO, AMBRIOSIO, TROISI. -

Anévrysmes artério-veineux de la fosse postérieure nourris par les artères cérébelleuses.
Neuro-chirurgie tome IO, I964, n° 4, p. 32I à 326.

- CHAPTAL, GROS, BERTRAND, BRUNEL, ISARN. -

Le problème des paraplégies de l'enfance par malformations vasculaires de la moëlle.
Arch. Péd. I950, VII, n° 7, p. 762.

- G. CHOMETTE, J. SIGWALD, P. RAVERDY, Cl. VEDRENNE, Y. PINAUDEAU, Cl. BROCHERION. -

Cavernome bulbo-cérébelleux évolutif (étude anatomo-clinique et signification)

- DEBRE R., LELONG M. -

Pédiatrie.
Ed. Flammarion.

- DJINDJIAN R., HOUDART R., LEFEBVRE J., FAVRE C., LE BESNERAIS Y. HURTH M. -

L'artériographie des angiomes de la moëlle (intérêt nosologique et perspectives thérapeutiques).
Revue neurologique I963, I09, n° 6, 640-643.

- DUMESNIL M. -

L'artériographie dans les hémiplégies cérébrales infantiles.
Thèse Paris I955.

- DURUP DE BALEINE. -

Contribution à l'étude de la maladie de Sturge-Weber.
Thèse Paris I96I.

- FOLIOT M.F. -

Le quotient intellectuel des infirmes moteurs cérébraux, au cours de la rééducation.
Thèse Paris I965.

- GALIBERT P. et VEDRENNE Cl. -

Les anévrysmes artério-veineux de la fosse postérieure
Rapport présenté à la réunion annuelle de la Société de Neurologie de langue Française.
Lyon 24 - 25 juin I963.

- GINSBOURG M. -

Contribution à l'étude des formations vasculaires pathologiques vertébro-médullaires. (Angiomes vertébraux épiduraux et intra-duraux).
Thèse Paris I960.

- GIRARD P.F., BONAMOUR G., Robert J.M. LAPRES Cl. -

A propos d'une observation d'angiome à court-circuit artério-veineux de la calotte pédonculaire. Les malformations vasculaires de la fosse cérébrale postérieure.
Lyon médical, nº 47, 23-II-58.

- GIRARD P.F. et TOMMASI M. -

Réflexions concernant la pathologie générale des angiomes artério-veineux.
Neuro-chirurgie I963 - 9 - nº 4 pp. 423-425.

- GROSSIORD A. -

Les troubles moteurs des encéphalopathies infantiles
Revue du praticien I953, 3 (23), I.6II-I.645.

- KENNTH L., MELMON M.D., ROSEN S.W. -

Lindau-s disease Review of the litterature and study of a longe Kindred.
The Americal Journal of medicine April I964, Vol. 36, p. 595.

- LAINE GALIBERT, LOPEZ, DELAHOUSE, DELANDTSHEAR Christiaens. -

Anévrysmes artério-veineux intra-duraux de la fosse postérieure.
Neurochirurgie tome 9, n° 2, avril-juin I963, p. I47-I58.

- LAINE GALIBERT DELA NDTSHEER. -

Les manifestations cliniques des malformations vasculaires du cerveau de l'enfant (II cas).
Neuro-psychiatrie. Pédiatrie. Lyon n° 2 I958, tome I3 page I43.

- LAMY AUSSANNAIRE. -

Angiomatose faciale rétinienne céphalique
Bulletin de la Société de Pédiatrie fév. I944.

- LEFEBVRE J., LEPINTRE J., FAURE C., PEREZ J. -

Résultats de l'angiographie cérébrale au cours des 30 cas d'hémiplégie cérébrale.
Acta radiologica I956, Vol. 46, N° I-2, p. 456, London I3-I7.

- LELONG, VIALATTE, PLUVINAGE, CAMLORBE. -

Hémiplégie cérébrale infantile et angiomatose cérébro-rétinienne.
Archives de Pédiatrie I948, I6, p. 52.

- LESKI F. -

Comparaison entre le développement somatique et le développement gnosique des infirmes moteurs cérébraux.
Thèse Paris I963.

- LYON G.C. -

Contribution à l'étude des hémiplégies survenant au cours des premiers mois de la vie.
Thèse Paris I955.

- LYVONNET J. -

L'étiologie de l'infirmité motrice cérébrale.
Thèse Paris I956.

- MARTIN DJINDJIAN. -

L'artériographie cérébrale par la méthode de soustraction en couleurs.
Revue Neurologique I963, I09, n° 6, p. 645.

- MORELLO, BORGHI (Milan). -

Les angiomes sous-tentoriels : contribution clinique.
Neuro-Chirurgie I963 - 9, p. 446.

- OSSON D. -

Examen mental des I2 hémisphérectomisés anciens.
Revue neuropsych. inf. I966, n° I, 89-98.

- PAILLAS J. -

5 cas d'angiomes encéphaliques
Réunion de février 56. Société Française de Neurologie
t. 94 - n° 3 - p. 279.

- PAILLAS J.E., LEGRE J. -

Angiomes de la voûte crânienne.
La presse médicale I960, 68, n° IO, p. 36I-363.

- PLUVINAGE R. -

Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.
Masson Editeur I954.

- TARDIEU G. -

Maladie de Little Ataxie Spasticité.
Concours médical. I962, 84 (23), 3.57I-3.572.

- THIEFFRY S. -

L'hémiplégie cérébrale infantile du traumatisme obstétrical.
Revue du Praticien I959, 9, (3I), 3.335-3.343.

- VERBIEST H., CALLIAUW L. -

Les angiomes racémoux intra-duraux de la moëlle épinière.
Revue neurologique I960 - I20 - 3 - 230-243.

ooo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90